

Nya handläggningsrutiner för affektanfall hos barn föreslås

Affektanfall är övergående, ofrivilliga och icke-epileptiska anfall hos barn i förskoleåldern. Det är en välkänd företeelse för sjukvårdspersonal, men även i befolkningen i stort är kännedom om affektanfall vanlig, då upp till 27 procent av friska barn drabbas av detta tillstånd.

Affektanfall, vanligtvis kallat för affektkramp, diagnostiseras genom anamnesen då det följer en typisk sekvens av händelser [1] (Fakta 1). Anfallet triggas av att barnet kommer i affekt, oftast genom att det blir argt, ledset eller skrämt (till exempel vid lindrigare skalltrauma). Barnet håller sedan ofrivilligt andan; härifrån får vi det engelska namnet »breath-holding spells«. Ansiktsfärgen skiftar till antingen blek eller cyanotisk, vilket vidare definierar anfallet (»pallid spell« eller »cyanotic spell«). Om anfallet släpper här kallas det enkelt. Om barnet däremot förlorar medvetandet kallas det för ett svårt anfall.

Svåra anfall har rapporterats förekomma hos så många som 4,6 procent av alla barn, medan enkla anfall är vanligare, med upp till 27 procent i tidigare studier. Ibland åtföljs svåra anfall av kortvariga kramper. I tidigare publicerade artiklar är det ofta barn med svåra anfall som studerats.

Medicinhistoriskt finns det några tidiga möjliga beskrivningar av affektanfall. Ett stycke i »Om den heliga sjukdomen«, som man ofta tillskriver medicinens fader Hippokrates, kan tolkas som en beskrivning av ett affektanfall. Nicholas Culpeper, en mångsysslare och fascinerande apotekare



Sanna Hellström Schmidt, doktorand, ST-läkare, avdelningen för pediatrik, Lunds universitet; barn- och ungdomsmedicin



Erik A Eklund, docent, överläkare, avdelningen för pediatrik, Lunds universitet; barnneurologi



Cornelis Jan Pronk, universitetslektor, överläkare, avdelningen för pediatrik, Lunds universitet; barnneurologi och barnhematologi; samtliga VO barnmedicin, Skånes universitetssjukhus
• kees-jan.pronk@med.lu.se

och läkare i 1600-talets England, ska också ha beskrivit ett affektanfall.

Då affektanfall har varit beskrivna sedan mycket lång tid tillbaka, och är vanliga, förvånades vi över att det inte finns vedertagna internationella diagnostiska kriterier eller några publicerade riktlinjer för utredning av affektanfall. Det finns bara begränsad kunskap kring vad som orsakar affektanfall och hos vem, när och hur man ska behandla anfallen.

Anfallen upphör före skolåldern. I de studier med lång uppföljning som gjorts är prognosen god, även om det verkar finnas en andel som utvecklar frekventa svimningar i vuxen ålder [1]. Tidigare studier har visat ökad stress hos föräldrar till barn med affektanfall och att tillståndet kan upplevas som begränsande i det dagliga livet [2]. Barn med affektanfall konsumerar därtill en hel del sjukvårdsresurser både

genom onödiga utredningar, även efter det att diagnosen ställts och genom frekventa akutbesök, vilka ofta innefattar ambulanstransport.

Vi har nyligen publicerat en mer detaljerad beskrivning av anfallssekvensen och riktlinjer för utredning av typiska affektanfall [1].

Affektkramp bör benämnas affektanfall

I ICD-10 klassificeras affektanfall som »R56.8A Affektkramp«, och termen »affektkramp« är vedertagen inom svensk klinisk praxis. I våra grannländer Danmark och Norge används, utöver benämningen affektkramp, också termen »affektanfald«/»affektanfall«. Även utanför Norden benämns tillståndet ibland som anfall snarare än kramp, och ordet »spell« i det engelska »breath-holding spells« betyder snarare anfall än kramp. Diagnosen affektkramp innefattar också enkla affektanfall, alltså sådana där barnet inte förlorar medvetandet eller kramper. Kramperna, när de förekommer, är inte epileptiska. För att sjukdomsnamnet ska innefatta alla barn med diagnosen, ge en bättre beskrivning av tillståndet och ytterligare särskilja dia-

FAKTA 1. Enkla affektanfall hos barn

• **Utlösande faktorer.** Vanligtvis vid känslouttryck eller när de slår huvudet. Den utlösande faktorn var bara okänd hos 1,2 procent av patienterna i vår kohort. Anfall under sömn eller aktivitet i vatten ska leda tankarna till andra orsaker än affektanfall.

• **Apné.** Apné ska förekomma. Apné förnekades i enbart 0,6 procent av fallen i vår kohort. Dock saknades information om apné i 47,6 procent av patientjournalerna.

• **Förändring av ansiktsfärg.** Cyanotisk (blå), blek eller blandad. I 9,1 procent av fallen saknades information om färgförändring i patientjournalerna.

Svåra affektanfall hos barn

• **Medvetandeförlust.** Detta är ett tecken på ett svårt anfall.

• **Anfallssemiologi.** Anfallen kan vara atoniska, toniska, tonisk-kloniska eller myokloniska. Utseendet kan variera under ett anfall eller mellan olika anfall hos samma patient. Fokalitet ska leda till att man överväger andra diagnoser.

För alla affektanfall hos barn:

• **Duration.** Vanligtvis kort, under 1 minut. Enbart 2,0 procent av patienterna i vår kohort hade anfall längre än 5 minuter.

• **Postiktal-liknande period.** Förekommer, men är vanligtvis kort. 37,6 procent av patienterna var återställda direkt efter anfallet.

gnosen från epileptiska tillstånd förordar vi att man använder »affektanfall« i stället för »affektkramp«.

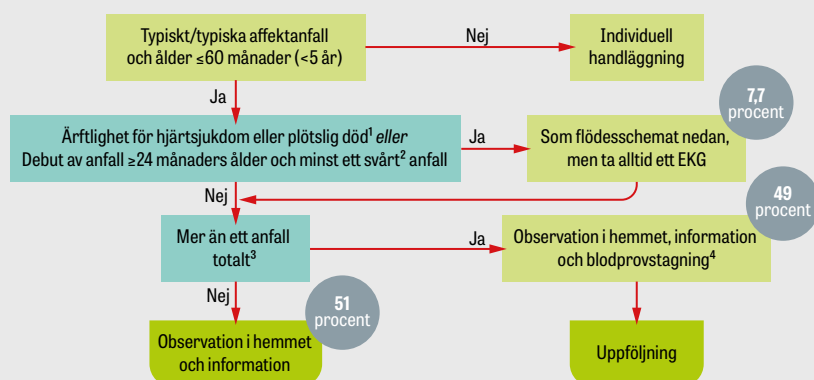
Överanvändning av EKG och EEG

Vi gick igenom alla (519) patientjournaler tillhörande patienter diagnostiserade med »R56.8A Affektkramp« på sjukhusen i Skåne 2004–2018. Baserat på resultat från de olika diagnostiska utredningarna som barnen genomgick kunde vi se en överanvändning av EEG och EKG i den initiala utredningen. Inga av undersökningarna visade på en patologi som förklarade anfallen, och överlag var antalet patologiska fynd lågt. Två EKG-undersökningar, motsvarande 0,9 procent, var patologiska (AV-block), och 6 patienter (3,8 procent) hade patologiska EEG-registreringar, varav 4 erhöll epilepsidiagnos. Alla barn som diagnostiserades med epilepsi hade dock två distinkta typer av anfall, varav ett var

HUVUDBUDSKAP

- I Skåne har patienter med affektanfall överutretts med EEG och EKG, samtidigt som för få blodprov för att diagnostisera anemi och järnbrist har tagits.
- Riktlinjer för handläggning av typiska affektanfall har nu publicerats och förväntas leda till färre EEG- och EKG-undersökningar och en ökning av järnbristutredningar.
- Affektkramp bör benämnas »affektanfall«.

FIGUR 1. Utredning och uppföljning av barn med affektanfall



¹Ärftlighet för hjärtsjukdom inklusive långt QT-syndrom och medfödda hjärtfel, plötslig död hos en ung släkting eller plötslig spädbarnsdöd. Vid misstanke om kardiella arytmier (t ex vid anfall i vatten, vid framförande av fordon eller under eller efter fysisk aktivitet), medfödd hörselnedsättning eller anfall under sömn hos en släkting ska leda till att ett EKG tas. Liknande indikatorer hos patienten, samt även känd hjärtsjukdom, bröstsmärta, blåsljud eller QT-förlängande läkemedel, ska leda till individuell handläggning inklusive ett EKG. Om det finns ett tidigare EKG med patologiskt fynd rekommenderas ett nytt EKG.

²Anfall där patienten är okontaktbar eller förlorar medvetandet.

³Av de ovan nämnda 259 patienterna hade 100 (38,6 procent) bara ett anfall totalt nämnt i sina patientjournaler. Vid diagnos hade 51,0 procent av barnen haft ett anfall, resterande två eller fler anfall.

⁴Hemoglobin, MCV, retikulocyter och ferritin; CRP vid tecken till infektion.

Källa: Acta Paediatrica

affektanfall. Samtidigt som vi noterade en överanvändning av EKG och EEG blev färre barn än förväntat provtagna för att upptäcka eventuell järnbrist eller anemi. Tidigare studier, inklusive vår egen [3], har påvisat ett samband mellan järnbrist, eller anemi och förekomst av affektanfall. Några studier har även påvisat effekt av järnbehandling på frekvens och svårighetsgrad av anfällen [4].

Vår uppfattning är att handläggningen av många typiska affektanfall i vår retrospektiva studiekohort kan jämföras med den vid förstagångskrämp eller synkope och att handläggningen ofta är individualiserad. Baserat på demografi- och anfalls-karakteristika hos patienterna i vår kohort kunde vi ge en mer detaljerad beskrivning av anfallssekvensen, med fördjupning bland annat kring anfallsemiologi och anfallsduration. Några andra viktiga tillägg var att en inte försumbar del av barnen var 3 månader eller yngre vid diagnos (6,2 procent) och att både utlösande faktor och förändring av ansiktsfärgen noterades i journalen hos över 90 procent av barnen, det vill säga sällan saknades i anamnesen. Anfall med detta förlopp kallar vi typiska affektanfall (se Figur 1). Vi kunde baserat på våra egna fynd och resultat från tidigare studier föreslå en algoritm för utredning och uppföljning av barn med affektanfall när de söker vård första gången (se Figur 1).

Nya riktlinjer

Dessa riktlinjer för omhändertagande av

affektanfall, som nu publicerats, är baserade på data från alla patienterna i vår studie, det vill säga både enkla och svåra anfall och både bleka och cyanotiska anfall. Genom att simulera utredning av alla patienter som hade all nödvändig information i patientjournalen enligt algoritmen kunde vi se att antalet EEG- och EKG-undersökningar skulle sjunka markant, medan antalet blodprov skulle öka, om patienterna hade handlagts enligt algoritmen.

Att vara mer restriktiv med användningen av EKG kan ses som kontroversiellt. Evidensen för att ta EKG vid misstanke om affektanfall bygger på en teoretisk likhet mellan symtomen vid arytmisjukdom, särskilt långt QT-syndrom, och affektanfall. Ingen ökad förekomst av affektanfall har setts hos barn med långt QT-syndrom [5], och då inga av de EKG som togs i vår studie visade en arythmi som kunde förklara symtomen vid affektanfallet har de nya riktlinjerna en restriktiv indikation för EKG. Riktlinjerna förespråkar att inte använda EEG, då vi anser att den anamnestiska beskrivningen av ett typiskt affektanfall bör kunna skilja tillståndet från epilepsi. Anfall och patienter som hamnar utanför definitionen för typiska affektanfall rekommenderas individuell handläggning. Barn med hereditet för eller symtom på hjärtsjukdom ska utredas med EKG oavsett typ av anfall, vilket också framgår i riktlinjerna (se fotnoter till Figur 1).

Vi förväntar oss att de nya riktlinjerna ska leda till minskad användning av EKG och EEG. Detta skulle inte bara mins-

ka onödig användning av sjukvårdens resurser, utan även innebära att färre små barn behöver genomgå dessa ibland påfrestande undersökningar. Då riktlinjerna gör mindre anspråk på sjukvårdsresurser hoppas vi också att de ska kunna användas i mindre resursstarka länder, som ofta har en högre andel barn med järnbrist och anemi.

I år kommer BAM-studien (Breath-holding spells and its management) att påbörjas. Den syftar till att utvärdera riktlinjernas användbarhet, säkerhet och specificitet/sensitivitet. Bland annat hoppas vi, genom en mer strukturerad blodprovstagning hos barn med upprepande affektanfall, att man i högre utsträckning kan upptäcka anemi och/eller järnbrist och att korrigering av dessa ska minska svårighetsgraden och frekvensen av barnens affektanfall.

Avslutande kommentar

Med en gemensam terminologi, definition och gemensamma riktlinjer för affektanfall kan vi möjliggöra jämförelse av forskningsresultat, samt ge ett evidensbaserat och jämlikt omhändertagande av barn med affektanfall och deras familjer. En bifeffekt förväntas också bli färre diagnostiska utredningar och färre oplanerade och akuta sjukvårdskontakter. ○

● Ida Jeremiasen, barnkardiolog vid Skånes universitetssjukhus, Björn Sigurdsson, barnneurolog vid Skånes universitetssjukhus, och Julia Smedenmark har gjort viktiga bidrag till originalstudiens upplägg och den resulterande handlägningsalgoritmen och är medförfattare till publikationen i Acta Paediatrica.

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: Läkartidningen. 2024;121:23209

REFERENSER

- Hellström Schmidt S, Smedenmark J, Jeremiasen I, et al. Overuse of EEG and ECG in children with breath-holding spells and its implication for the management of the spells. Acta Paediatr. 2024;113(2):317-26.
- Mattie-Luksic M, Javornisky G, DiMario FJ. Assessment of stress in mothers of children with severe breath-holding spells. Pediatrics. 2000;106(1 Pt 1):1-5.
- Hellström Schmidt S, Tedgård U, Pronk CJ. Breath-holding spells occur disproportionately more often in children with transient erythroblastopenia. Acta Paediatr. 2016;105(9):1088-93.
- Zehetner AA, Orr N, Buckmaster A, et al. Iron supplementation for breath-holding attacks in children. Cochrane Database Syst Rev. 2010;(5):CD008132.
- Robinson JA, Bos JM, Etheridge SP, et al. Breath holding spells in children with long QT syndrome. Congenit Heart Dis. 2015;10(4):354-61.

SUMMARY

Guidelines for uniform management of breath-holding spells

Witnessing breath-holding spells (BHS) can be distressing and patients with BHS disproportionately consume a substantial amount of health care resources. Common among preschool children, BHS follow a distinct sequence of events. A comprehensive patient history is the primary diagnostic tool. BHS lacked standardized diagnostic criteria and guidelines until our recent *Acta Paediatrica* publication. Studying 519 BHS cases in Skåne (years 2004–2018), we found overuse of electrocardiograms (ECGs) and electroencephalograms (EEGs), and underuse of blood tests for treatable iron deficiency and anemia, both known BHS contributors.

Building upon our cohort analysis, we refined the definition of BHS and introduced a clinical management algorithm. Simulations showed reduced EEG and ECG use and an increase in blood tests. Our guideline not only streamlines diagnostic processes, but also optimizes the allocation of healthcare resources for more effective and targeted interventions.